

DU SARCOME OSTÉOÏDE DE LA CHOROÏDE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 7 février 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

RIGNAULT Emile

né le 31 Mai 1895, à Fourchambault



LYON

IMPRIMERIE NOIRCLERC et FÉNÉTRIER

3, rue Stella, 3

1923

DU SARCOME OSTÉOÏDE
DE LA CHOROÏDE

DU SARCOME OSTÉOÏDE DE LA CHOROÏDE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 7 février 1923

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

RIGNAULT Emile

né le 31 Mai 1895, à Fourchambault



LYON

IMPRIMERIE NOIRCLERC et FÉNÉTRIER

3, rue Stella, 3

—
1923

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire..... MM. HUGOUNENQ
Doyen..... J. LEPINE.
Assesseur..... ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT, FLORENCE (A.)

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.....		BARD.
Clinique ophtalmologique		TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques..		BERARD.
Clinique neurologique et psychiatrique.....		COMMANDEUR.
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		LEPINE (J.).
Clinique des maladies des voies urinaires.....		WEILL.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....		POLLOSSON (A.).
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie		LANNOIS.
Chimie biologique et médicale.....		ROCHET.
Chimie organique et Toxicologie.....		NOVE-JOSSERAND,
Matière médicale et Botanique.....		CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....		HUGOUNENQ.
Anatomie		MOREL.
Histologie.....		BRETIN.
Physiologie		GUIART.
Pathologie interne		LATARJET,
Pathologie et Thérapeutique générales.....		POLICARD
Anatomie pathologique		BOYON.
Chirurgie opératoire.....		COLLET.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.		MOURIQUAND,
Médecine légale		PAVIOT.
Hygiène		VILLARD,
Thérapeutique		ARLOING (F.).
Pharmacologie		ETIENNE MARTIN.
		COURMONT (P).
		PIC
		MOREAU.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de	Pathologie externe.....	VALLAS.
—	Propédeutique de gynécologie..	CONDAMIN.
—	Chimie minérale.....	BARRAL.
—	Urologie.....	GAYET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie topographique.....	PATEL,
Embryologie	NOEL.
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance....	CHATIN.
Stomatologie.....	TELLIER.

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	SAVY.	TRILLAT.	ROUBIER.
LERICHE.	FROMENT.	SARVONAT.	FAVRE.
THEVENOT Léon.	THEVENOT Luc.	FLORENCE (G.).	BONNET.
TAVERNIER.	PIERY.	ROCHAIX.	GRAVIER, chargé
CADE.	COTTE.	CORDIER.	des fonctions.
GARIN.	DUROUX.		

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. ROLLET, *Président*; M. PATEL, *Assesseur*;
MM. DUROUX et LANTY, *Agrégés*

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE VÉNÉRÉ

Son souvenir vit en nous, et
c'est à lui que nous rapportons
toute chose de notre vie, car ce
souvenir est aussi un exemple.

A MA MÈRE

Que ces lignes lui soient un
témoignage de ma reconnais-
sance infinie.

A MA GRAND'MÈRE

A TOUS MES PARENTS

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET
Professeur de clinique ophtalmologique
Officier de la Légion d'honneur

Nous lui exprimons notre respectueuse gratitude et le remerciements du très grand honneur qu'il a bien voulu nous faire en acceptant la présidence de notre thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BUSSY

Dont le souvenir reste lié à notre thèse. Qu'il nous soit encore permis de lui adresser nos plus sincères remerciements.

A MES JUGES

Introduction

En 1913, M. le docteur Bussy, dans la très remarquable thèse que lui inspira M. le professeur Rollet, écrit : « L'existence du sarcome ossifiant ou ostéoïde reste problématique. Il est sage d'attendre, pour créer cette classe de sarcome, qu'un fait bien observé, conforme à ce que nous savons de cette variété de tumeurs, ait été décrit. »

C'est ce problème que nous nous efforçons de résoudre dans cette thèse, en présentant le fait que réclamait M. Bussy et que nous devons à l'obligeance de M. le professeur Rollet.

Qu'il nous soit donc permis de remercier l'un et l'autre. M. Bussy nous dirigea dans cette étude et c'est à lui que nous devons le bien de ce travail.

Nous exprimons toute notre reconnaissance respectueuse à M. le professeur Rollet, pour la bienveillance avec laquelle il nous accueillit et les exhortations qu'il nous a prodiguées pour l'élaboration de notre thèse dont il fut, suivant le mot de d'Annunzio « l'animateur ».

CHAPITRE PREMIER

Définition et Historique

Le sarcome osseux, ossifiant ou ostéoïde a une existence certaine. Il a été décrit au niveau d'un grand nombre d'organes. La présence d'ostéoblastes au sein d'une tumeur conjonctive n'a rien qui puisse surprendre. Le polymorphisme des éléments des tumeurs est assez fréquent. Mais la production de l'os au sein des sarcomes obéit à certaines règles et l'os formé présente certains caractères. Nous allons donc voir ce que l'on désigne par sarcome ostéoïde et quels sont les caractères morphologiques de cette tumeur. Tous les auteurs ne sont pas entièrement d'accord sur ce point. Beaucoup ont ouvert un cadre trop vaste où se rangent confusément ostéosarcomes, ostéomes, sarcomes osseux et ossifiants.

D'autres ont voulu distinguer le sarcome ossifiant ou osseux du sarcome ostéoïde.

L'usage semble s'être rétabli d'appeler ostéosarcomes les sarcomes du squelette osseux ; les sarcomes dans lesquels se produisent secondairement des formations osseuses sont dits ossifiants ou ostéoïdes.

C'est à J. et A. Sichel, en 1867, que nous devons la première observation qui a trait au sarcome ostéoïde de la choroïde. Encore verrons-nous plus loin qu'il ne s'agit pas à proprement parler d'un sarcome ostéoïde de la

choroïde. C'est en effet la choroïde qui est le plus fréquemment atteinte par l'ossification. Ce qui a fait écrire à Lagrange : « L'ossification de la choroïde n'est pas un néoplasme de l'œil au sens clinique du mot. »

Car l'ossification est le plus souvent d'origine inflammatoire et nous verrons qu'une des conditions nécessaires à la formation du sarcome ostéoïde de la choroïde est la formation antérieure d'ossifications inflammatoires.

Aussi ne sommes-nous pas étonnés de voir que c'est la choroïde qui est le plus souvent atteinte en raison de sa structure et de la fréquence des inflammations qui l'atteignent.

Pétrequin, en 1838, écrit « les cas d'ossification les plus fréquents sont ceux qui regardent la choroïde et la rétine ».

Puis Schoen, à la même époque, établit l'ordre de fréquence de l'ossification dans les différentes parties de l'œil.

On voit qu'en 1838 la question de l'ossification de la choroïde est assez fouillée.

En 1847, ce sont les travaux d'Arlt qui cherche à expliquer les processus osseux. Cet auteur croit que l'ossification de la choroïde n'est que la calcification d'un exsudat situé entre la choroïde et la rétine.

Puis, Knapp montre que cette ossification se fait aux dépens de la choriocapillaire. Mais cet auteur croyait que les exsudats consécutifs aux inflammations chroniques du tractus uvéal ne contribuaient jamais à la formation du tissu osseux. Plus tard, de multiples observations ont démontré le contraire, et ce que nous savons actuellement de la pathogénie des ossifications de la choroïde corrobore avec cette démonstration.

C'est alors en 1867 que nous trouvons la thèse de J. et A. Sichel déjà mentionnée.

En 1868, Holmes donne l'observation d'un melano sarcome choroidien avec ossification inflammatoire.

C'est ensuite les observations de Berthold (1870), Brière, Gillet, de Grandmont (1887), Leber (1883), Ducamp (1889), Rocher (1900) que nous avons analysées.

En 1913, M. Bussy, dans sa thèse sur les processus d'ossification de l'œil pathologique, semble, à son tour, nier l'existence du sarcome ostéoïde de la choroïde, tout au moins vouloir, en attendant, s'en tenir au mot de Lagrange « l'ossification de la choroïde n'est pas un néoplasme ».

Notre professeur M. Rollet nous communiqua son observation qui semble tout à fait démonstrative.

CHAPITRE II

Anatomie pathologique

On trouve au niveau de la choroïde des tumeurs qui peuvent être épithéliales ou conjonctives.

A. — TUMEURS ÉPITHELIALES

Elles sont très rares, elles constituent en réalité des métastases de cancers développés au niveau de la peau et des viscères.

Les métastases les plus fréquentes proviennent des cancers de la glande thyroïde, du sein, de l'utérus ou du tube digestif.

B. — TUMEURS CONJONCTIVES

Ce sont, au contraire, des tumeurs primitives et de beaucoup les plus fréquentes.

Elles affectent les types suivants :

I. — *Mélano sarcome*. — C'est la forme la plus fréquemment observée. Ces sarcomes sont tous caractérisés par leur pigmentation. « Ils sont comme saupoudrés de suie », suivant l'expression de M. Paviot. Ces mélanosarcomes peuvent être ou globos cellulaires ou fusos cellulaires.

II. — *Les types leucosarcomes* qui peuvent revêtir des modalités cellulaires très variables, mais dont la caractéristique est d'être privée de pigment.

III. — *Nous abordons un dernier groupe de sarcome mélanique ou blanc, dans lequel la disposition des vaisseaux ou l'apparition d'une substance intercalaire donne lieu à un type spécial de tumeurs.*

1° Ce sont alors les *angiosarcomes* où la polifération cellulaire dérive toute entière des éléments des vaisseaux sanguins et plus particulièrement de leur endothélium ou plus exactement de leur périthélium.

Ces angiosarcomes eux aussi peuvent être globo ou fuso cellulaires. Si, par exemple, il s'agit d'un sarcome à petites cellules fusiformes, ces cellules sont toutes dirigées parallèlement aux vaisseaux et forment autour de chacun de ceux-ci des manchons cohérents qui s'anastomosent entre eux comme les vaisseaux mêmes qu'ils entourent et la tumeur toute entière est formée exclusivement par la réunion de ces agrégats cellulaires périvasculaires.

S'il s'agit d'un sarcome globo cellulaire, les capillaires donnent insertion à un système de fibres délicates qui loge des groupes de cellules rondes.

2° Dans ce même groupe rentrent encore les *tumeurs télangiectasiques*.

3° Les *endothéliomes* dont le développement s'effectue électivement aux dépens des endothéliums des radicules lymphatiques et des capillaires sanguins.

4° Les *chondrosarcomes* caractérisés par ce fait que du cartilage apparaît au sein des masses sarcomateuses : la substitution se fait d'une manière très simple, par l'apparition, entre les cellules sarcomateuses, de substance fondamentale de cartilage ; les cellules dissociées et emprisonnées deviennent cellules de cartilage.

5° Enfin les *sarcomes ostéoïdes*.

• Quels sont donc les caractères morphologiques de cette tumeur ?

A. — SARCOME OSTÉOÏDE EN GÉNÉRAL

Cornil et Rauvier, au chapitre du sarcome, écrivent en cinquième lieu le sarcome ostéoïde. Cette tumeur ne forme pas d'os vrai, *mais des plaques ossiformes*.

Les cellules sarcomateuses primitives se laissent englober par une matière amorphe bientôt infiltrée de sels calcaires. Les cellules passent ainsi par la phase d'ostéoblastes et d'ostéoplastes. Elles sont tantôt rapprochées, tantôt distantes. *Mais les blocs ossiformes ne contiennent jamais des cavités centrales ou excentriques analogues aux canaux de Havers.*

Par suite, les cellules osseuses ne sont *pas contenues dans des systèmes lamellaires* disposés régulièrement autour des vaisseaux. A cela près, elles ont tout à fait le caractère des cellules osseuses.

A côté de ces plaques osseuses, il y a *des parties qui sont simplement calcifiées*. Elles sont alors formées par une substance imprégnée de granulations calcaires, creusée de petites cavités ovoïdes ou rondes sans prolongements. Ces petites cavités servent de loges aux cellules du sarcome. Il n'y a rien là qui puisse simuler les corpuscules osseux ou leurs caveaux anastomatiques. Comme on le voit, ces tumeurs rappellent la formation de l'os aux dépens du tissu conjonctif.

Lagrange ajoute que les sarcomes à cellules fusiformes seules donnent du tissu osseux de même que ceux à cellules rondes peuvent donner la dégénérescence muqueuse.

Enfin ce même auteur dit que les sarcomes s'accompagnant de formations osseuses sont en général *dépourvus de pigment*.

Dans son traité des tumeurs, Virchow attribue aux sarcomes ostéoïdes la même morphologie.

Brière, dans sa thèse, décrit comme quatrième variété de sarcome ostéoïde, un sarcome ossifiant analogue à la sixième de Virchow et à la cinquième de Cornil et Ravi-
vier.

En résumé, le sarcome ostéoïde est caractérisé par la présence de blocs ossiformes sans canaux de Havers, d'origine généralement fuso-cellulaire et par l'absence de systèmes lamellaires disposés régulièrement autour des vaisseaux. Nous trouvons, en outre, dans ces tumeurs, des parties simplement calcifiées avec de petites cavités renfermant les cellules sarcomateuses. Enfin le sarcome ostéoïde est dépourvu de pigment.

B. — SARCOME OSTÉOÏDE AU NIVEAU DE LA CHOROÏDE ..

De telles tumeurs sont rares, très rares au niveau de la choroïde.

M. Bussy en avait retrouvé 8 cas dans la littérature avant 1913. En vain avons cherché de nouvelles observations dans les *Archives d'Ophtalmologie*, dans la *Revue Générale d'Ophtalmologie*, etc., etc., et enfin dans les remarquables thèses de Dollet, Kassapian, Flous et Crépet. Nous n'avons pu ajouter à ces observations que celle très probante de M. le professeur Rollet.

Partant de cette dernière observation, nous avons cherché à reviser les conclusions de M. Bussy, mais nous avons été obligé de reconnaître après et comme lui, qu'il

n'y avait pas là de véritables sarcomes ostéoïdes de la choroïde. Cette tumeur, en effet, a été souvent confondue avec un sarcome banal développé au voisinage d'une ossification inflammatoire de la choroïde. L'étude critique que nous avons faite de l'examen histologique des observations montre cette erreur, erreur d'autant plus difficile à éviter que le sarcome ostéoïde de la choroïde ne frappe que des yeux atteints antérieurement d'ossifications inflammatoires. Car c'est une condition nécessaire au développement de cette tumeur que la formation antérieure d'organisations osseuses consécutives à d'anciennes suppurations. Ces notions sont remarquablement contenues dans notre observation princeps.

Nous avons, antérieurement à la production du sarcome, une affection de l'angle interne de l'œil gauche que la malade ne peut pas préciser, puis, à la suite de cette affection, un ulcère de la cornée avec ouverture du globe. Cet ulcère guérit avec leucome adhérent. Mais la malade a alors des poussées d'irritation avec rougeur de la conjonctive, douleurs, larmoiements ; nombreuses poussées d'oridocyclite. Puis c'est le développement du sarcome qui de deux points noirs de la grosseur d'une tête d'épingle, devient gros comme une petite noix.

Comme il est dit plus loin dans l'examen microscopique « la tumeur paraît développée aux dépens de la choriocapillaire. La périphérie de la tumeur, partout où elle est en contact avec la sclérotique, est constituée par une longue lame de tissu osseux vrai, avec ébauche de canaux de Havers et lamelles osseuses concentriques contenant des ostéoblastes.

« Cette lame osseuse ressemble absolument aux ossifica-

tions inflammatoires si fréquentes dans les vieux moignons.

« Mais il existe de plus, au sein même de la tumeur, de petits îlots de tissu ostéoïde sans canaux de Havers, ni disposition lamelleuse. Et ce sont bien là les blocs ossiformes du sarcome ostéoïde ».

CHAPITRE III

Etiologie

A. — LE SARCOME DE LA CHOROÏDE EN GÉNÉRAL

L'étiologie du sarcome de la choroïde est comme celle de toutes les tumeurs assez obscure.

1° *Sexe*. — Ce sarcome semble avoir une prédilection pour le sexe féminin.

2° *Age*. — Mais il s'attaque surtout aux sujets jeunes ou dans l'âge moyen de la vie. C'est ce que nous retrouvons encore dans notre observation I.

3° *Hérédité*. — L'hérédité semble n'avoir pas grosse influence. Cependant dans certains cas on a noté un sarcome chez les ascendants, soit de la choroïde, soit d'autres parties du tissu mésodermique.

4° *Race*. — La race semble ne pas influencer d'avantage. Toutefois il nous est permis d'écrire que les cancers sont plus fréquents chez les blancs et qu'il en est de même du sarcome ostéoïde.

5° *Influence du traumatisme*. — Enfin, le traumatisme a souvent été relevé dans les observations comme le point de départ de cette tumeur. Mais nous savons que cette influence n'est pas certaine. Elle est surtout invoquée par les malades et un interrogatoire minutieux a souvent vite fait de réduire à néant cette origine traumatique.

Il en est, comme nous le voyons, au niveau de l'œil comme dans les cancers du sein.

La femme invoque le traumatisme comme point de départ de la néoplasie et nous ne pouvons pas donner crédit à cette idée étiologique trop simpliste. Tout au plus pouvons-nous admettre une cause favorisante.

B. — LE SARCOME OSTÉOÏDE DE LA CHOROÏDE

Toutes ces influences favorisantes se retrouvent pour le sarcome ostéoïde de la choroïde. Mais ici intervient une notion étiologique très importante et spéciale à ce sarcome de la choroïde.

C'est l'existence, dans les années qui précèdent l'apparition de cette tumeur, d'une maladie inflammatoire de l'œil. Cette maladie est déterminée soit par une plaie pénétrante du globe, soit par un ulcère perforant de cornée, soit enfin par une ophtalmie traumatique ou métastatique.

Il en résulte des phénomènes d'irido-choroïdite avec ossification inflammatoire intraoculaire.

C'est sur un œil frappé de cette façon, souvent atrophié, toujours osseux, que se développe le sarcome et, c'est en raison de la présence de cette ossification inflammatoire, que la tumeur prendra le type ostéoïde.

CHAPITRE IV

Symptomatologie

A. — SYMPTÔMES DU SARCOME DE LA CHOROÏDE EN GÉNÉRAL

Le sarcome de la choroïde a une évolution que nous pouvons diviser en deux périodes :

1° Il est d'abord *intraoculaire*. Il dépasse ensuite la coque sclérale ;

2° Il devient *intraorbitaire*.

1° *Période intraoculaire*. — Au début, le sarcome peut ne donner lieu qu'à des phénomènes larvés et souvent le premier signe qui frappe le malade est une baisse de l'acuité visuelle.

Si on examine l'œil malade à ce moment, on constate souvent un décollement de la rétine. Ce décollement diffère du décollement essentiel de la rétine parce qu'il ne se produit pas brusquement, qu'il ne s'accompagne pas de myopie, parce qu'il flotte peu et enfin parce qu'on voit souvent à son niveau une double rangée de vaisseaux.

Un peu plus tard surviennent des phénomènes inflammatoires dus à l'accroissement même de la tumeur et à son action irritative sur les tissus de l'œil.

Bref, l'association de décollement de la rétine et de glaucome est un bon signe de tumeur intraoculaire.

2° *Phase intraorbitaire*. — Au bout d'un temps plus

ou moins long, la tumeur franchit les limites de la coque sclérale. Elle peut apparaître au niveau du segment antérieur sous forme de petites bosselures noirâtres ou s'extérioriser en arrière en déterminant de l'exophtalmie.

Enfin, dans un stade ultime, toute la cavité orbitaire est envahie par des masses volumineuses mamelonnées qui débordent sous les paupières pour même gagner les os voisins, ou déterminer des métastases à distance.

B. — SYMPTÔMES DU SARCOME OSTÉOÏDE DE LA CHOROÏDE

Dans le cas des sarcomes ostéoides de la choroïde ce schéma symptomatologique si simple est profondément modifié. Le long passé pathologique de l'œil en cause rend ces signes confus, difficiles à percevoir. Il s'agit en général d'un sujet, qui, longtemps auparavant, à la suite d'un traumatisme ou d'une maladie générale, a fait une infection grave de son œil. Après une série de poussées inflammatoires, le calme est revenu, l'œil est *resté aveugle* et parfois *atrophie*. Brusquement il présente, à nouveau, rougeurs, larmolements, douleurs spontanées et à la pression.

Il est alors bien souvent impossible de savoir si l'on a affaire à une nouvelle poussée d'irido-cyclite ou si les signes inflammatoires et douloureux sont sous la dépendance de l'apparition d'un sarcome ostéoïde.

CHAPITRE V

Diagnostic et Pronostic

1° Diagnostic

A. — SARCOME DE LA CHOROÏDE EN GÉNÉRAL

Dans les cas de sarcome banal de la choroïde, les signes sont souvent assez nets pour permettre un diagnostic ferme.

Quand on hésite, l'illumination de l'œil faite de dehors en dedans par la lampe de Rochon Duvignaud permet de contrôler l'existence de la tumeur parce que les milieux sont clairs.

B. — SARCOME OSTÉOÏDE DE LA CHOROÏDE

Dans les cas de sarcome ostéoïde, au contraire, le diagnostic est rendu plus difficile par les signes d'iri-cyclite antérieure. De plus, la transillumination est en général impossible ; les milieux sont profondément troublés par les vieux exsudats choroïdiens ossifiés.

2° Pronostic

Cette difficulté du diagnostic contribue à assombrir le pronostic.

On sait, en effet, que le pronostic du sarcome de la choroïde est d'autant meilleur que l'énucléation est faite

plus tôt et que la précocité du traitement chirurgical est fonction de celle du diagnostic.

Dans les cas de sarcome ostéoïde de la choroïde, le diagnostic reste souvent hésitant longtemps, et quand il est porté d'une façon ferme, la tumeur peut avoir déjà dépassé l'étape sclérale et envahi l'orbite.

Les récidives sont alors plus fréquentes.

CHAPITRE VI

Traitement

L'énucléation est actuellement le seul traitement du sarcome ostéoïde de la choroïde.

Sans doute peut-il être permis d'essayer un traitement de radiothérapie ou de curiethérapie tout à fait au début du sarcome, surtout quand un certain degré de vision est conservé. Mais cette thérapeutique est formellement contre-indiquée dans un sarcome ostéoïde où la vision est depuis longtemps perdue et le sarcome développé, et où le diagnostic est fait, en général, tardivement.

Enfin, si le sarcome a dépassé la phase intraoculaire, s'il a envahi la cavité orbitaire, alors est-il nécessaire de faire l'exantération aussi complète que possible de cette cavité ?

Nous sommes ainsi amené à conclure qu'il faut énucléer systématiquement les moignons oculaires dès qu'on soupçonne à leur intérieur la présence d'ossifications.

Observations

OBSERVATION I (inédite)

CLINIQUE OPHTHALMOLOGIQUE DE M. LE PROFESSEUR ROLLET

*Staphylome géant de l'œil gauche. — Enucléation. —
Leuco-sarcome ostéoïde de la choroïde*

G... Lucienne, cultivatrice, âgée de 19 ans, est reçue le 7 juillet 1922, à la Clinique ophtalmologique de M. le Professeur Rollet.

Dans ses antécédents personnels, elle signale une scarlatine pendant son enfance.

La malade aurait eu une affection de l'angle interne de l'œil qu'elle ne peut désigner avec précision et qui aurait nécessité une incision. Elle a fait, à la suite de cette affection lacrymale, un ulcère de la cornée avec ouverture du globe. L'ulcère a guéri avec leucome adhérent. L'œil était aveugle, mais de dimensions normales. La malade aurait eu des poussées d'irritation avec rougeur de la conjonctive ; douleurs, larmoie-ments ; *nombreuses poussées d'irrido-cyclite*.

Au mois de novembre 1921, la malade aperçut, sur le pôle supérieur de l'œil gauche, deux petits points noirs, de la grosseur d'une tête d'épingle. L'œil grossit assez rapidement pour que la saillie de la paupière soit visible un mois après l'apparition des points noirs signalés par la malade. La tumeur continua à s'accroître jusqu'à maintenant. Cette tumeur n'a jamais été douloureuse, sauf lorsque la malade veut lire ou travailler à l'aiguille. L'œil devient alors douloureux et larmoyant. La vision est absolument nulle, du reste, bien avant l'apparition de la tumeur, la malade n'avait que la perception lumineuse de l'œil gauche.

A l'examen, les paupières supérieure et inférieure sont soulevées et écartées par une tumeur violacée sillonnée de vaisseaux dilatés ayant à peu près le volume d'une petite noix.



FIG. 1



FIG. 2

Cette tumeur s'énuclée facilement. La paupière supérieure la laisse complètement découvert. En abaissant fortement la paupière inférieure, on voit un segment de la cornée et de la conjonctive. La conjonctive est injectée, la cornée est trouble et sillonnée de vaisseaux.

A la palpation, on constate que la tumeur fuit sous le doigt et tente à s'enfoncer dans l'orbite ou à s'énucléer. Sa consistance est un peu plus rénitente que celle de l'œil sain. La pression n'est pas douloureuse. Les paupières sont saines, normalement mobiles et ne présentent rien d'anormal. (Voir photo 1.)

En dehors de cet œil, l'état général de la malade est excellent.

Le 8 juillet 1922, M. le docteur Bussy pratique l'énucléation de l'œil gauche et se trouve en présence d'un globe bilobé ressemblant à une graine d'arachide. Le lobe postérieur est constitué par le globe oculaire, avec la cornée étalée en avant et en bas et la sclérotique intacte. Le lobe antérieur est formé par un énorme staphylôme intercalaire relié au globe par un collet.

Sur une coupe passant par le plan sagittal (voir photo 2) on note que le lobe postérieur est occupé presque entièrement par une tumeur blanc jaunâtre semée de petits îlots calcaires. La tumeur paraît développée aux dépens de la choroïde.

Examen microscopique. — Cette ectasie énorme du globe oculaire est due au développement, à l'intérieur de l'œil, d'un sarcome.

La tumeur est constituée par de petites cellules arrondies à noyau volumineux, bien coloré, pauvres en protoplasme, fortement tassées les unes contre les autres, sans interposition de substance intercalaire. Les vaisseaux y sont particulièrement abondants, tortueux, dilatés, et des hémorragies s'y rencontrent. Les cellules en mitose sont fréquentes. La tumeur est dépourvue de pigment. Elle paraît développée aux dépens de la choriocapillaire. La périphérie de la tumeur, partout où elle est en contact avec la sclérotique, est constituée par une longue lame de tissu osseux avec ébauche de canaux de Havers et lamelles osseuses concentriques contenant des ostéoblastes. Cette lame osseuse est développée au niveau de la couche de gros vaisseaux de la choroïde. Elle ressemble absolument aux ossifications inflammatoires si fréquentes dans les vieux moignons.

Il existe, de plus, au sein même de la tumeur, de petits îlots de tissu ostéoïde où les cellules osseuses ne sont pas conte-

nues dans des systèmes lamellaires et où l'on ne trouve pas de cavités analogues aux canaux de Havers. Ce sont les blocs ossiformes du sarcome ostéoïde de Cornil et Ranvier.

Il s'agit bien là d'un leuco-sarcome globo-cellulaire angiomateux et ostéoïde de la choroïde, avec ossification inflammatoire minime.

OBSERVATION II

J. ET A. SICHEL, IN THÈSE BRIÈRE

Mélano-Sarcome, en partie ossifié, de la choroïde

Il s'agit, en résumé, d'une mélanose cancéreuse qui, après avoir pris naissance à l'intérieur du globe, s'est fait jour au dehors, puis a embrassé dans une grande étendue et comprimé violemment cet organe. Par suite, un liquide épanché entre la choroïde et la rétine, après avoir complètement décollé celle-ci, l'a refoulée de la circonférence vers le centre, et d'arrière en avant sous forme de cône. En outre, le corps vitré et une *partie de la choroïde étaient ossifiés, ce qui a souvent lieu dans l'atrophie du globe*. Seulement, le volume de l'ossification était ici plus réduit que d'ordinaire.

L'examen microscopique montre : 1° La section du nerf optique saine, sauf la présence de nombreux agrégats de pigment ; 2° Abondance de cellules rondes pourvues d'un ou de plusieurs noyaux. D'autres cellules oblongues à extrémité fusiforme se trouvent réunies par faisceaux. Un grand nombre de cellules sont envahies par un pigment très fin. Bien que nous n'ayons pu nous procurer des renseignements sur cette malade, il est plus que probable qu'elle a dû succomber peu de temps après à la généralisation du mélano-sarcome déjà arrivé à la troisième période.

De l'aveu même de l'auteur et de Brière qui a commenté cette thèse, il s'agit là d'un mélano-sarcome choroïdien banal développé sur un œil osseux.

OBSERVATION III

HOLMES, IN THÈSE BUSSY

Mélano-sarcome choroïdien avec ossification inflammatoire

Il s'agit d'un homme de 35 ans, chez qui, il y a vingt-cinq ans, une affection inflammatoire grave de l'œil gauche, avait

entraîné une diminution de la vision. Il y a huit ans, traumatisme de ce même œil, à la suite duquel se produisent des phénomènes inflammatoires durant un an. Depuis trois ans, augmentation de volume de l'œil, cornée opaque et saillante, staphylôme équatorial. Il existe des cellules rondes et fusiformes dans toute la partie externe du néoplasme ainsi qu'une ossification partielle.

Comme l'écrit encore judicieusement M. Bussy, il s'agit là d'une pseudo-tumeur inflammatoire. Il est rationnel d'admettre que le sarcome s'est développé sur un œil ossifié à la suite de phénomènes inflammatoires dus à l'infection très ancienne qui s'était produite vingt-cinq ans auparavant, ou au traumatisme plus récent survenu huit ans avant l'énucléation.

OBSERVATION IV

PONCET, IN THÈSE BRIÈRE

*Mélano-Sarcome de la choroïde, en partie mou,
en partie ossifié*

Dans un œil enlevé pour une tumeur maligne, nous avons rencontré la disposition suivante, sur une coupe verticale : la sclérotique est rétractée sur elle-même et forme des plis profonds qui diminuent de beaucoup le volume de l'œil. Un tissu fongueux est accolé à la sclérotique et remplit la cavité oculaire épais de plusieurs millimètres. Il forme une loge remplie d'un liquide beaucoup plus fluide que le corps vitré à l'état normal. Au milieu de cette cavité, la rétine forme une tige mince, adhérente d'une part à la papille et de l'autre à l'hémisphère antérieur.

Examen microscopique. — La sclérotique ne présente rien d'anormal. Passant rapidement sur la description de la cornée, de l'iris et du cristallin, nous dirons seulement qu'au milieu de désordres profonds de leur structure, on trouve la membrane de Bowmann et celle de Descemet repliées sur elles-mêmes. La masse de la lentille a disparu ; les deux cristalloïdes sont conservées. Le nerf optique est profondément altéré, et on peut à peine reconnaître, au milieu de la dégénérescence granulo-graisseuse générale, quelques minces cylindre-axes très rares et ne dépassant pas la masse criblée. L'épaisseur du tissu sarcomateux formé dans la choroïde est considérable. Sa limite d'avec la sclérotique est rendue très visible par une zone pigmentée qui sépare les deux membra-

nes. En dedans et dans les deux tiers postérieurs, le sarcome est limité par la membrane anyste de la choroïde privée de son épithélium polygonal. La lame vasculaire, riche en vaisseaux, est bourrée de cellules sarcomateuses, sans qu'en ces points la tumeur prenne le caractère fibreux. Le sarcome recouvre toute la face interne de la sclérotique ; mais la tige nerveuse, vestige de la rétine, est aussi enveloppée par la tumeur mélanique qui l'étreint depuis la papille jusqu'au procès ciliaire. Vers la papille, le pédicule nerveux est englobé dans une *formation osseuse, où l'on distingue des corpuscules médullocèles et des canalicules de Havers*. Les corpuscules osseux se rencontrent encore près de la zone ciliaire dans les mêmes conditions. Un examen attentif montre que cette production osseuse est située exclusivement dans le sarcome pigmentaire. Le picro-carminate d'ammoniaque que nous employons pour colorer la préparation, donne une teinte différente au tissu du sarcome et à celui du tissu nerveux. En certains points, la séparation est rendue beaucoup plus évidente encore par la présence d'une série de petites vésicules colloïdes disposées en lignes régulières derrière les traces des bâtonnets. La rétine a perdu presque complètement sa structure normale. Elle est réduite en une masse connective composée de fibres longues anastomosées entre elles, formant des mailles allongées, disposées en replis au milieu du sarcome. Nous avons retrouvé néanmoins, en quelques endroits, des cellules ganglionnaires, éléments très réfractaires à la compression et qui se conservent pendant très longtemps au milieu des altérations voisines. Nous avons pu reconnaître sur certaines pièces, la membrane limitante interne, repliée au centre et formant de fines sinuosités transparentes. Au centre de ces replis, de la rétine altérée, existe un tissu connectif tout différent, durci et dense, coloré en rouge par le carmin. Entre les bandes fines, rouges, du tissu nerveux, on voit le corps vitré transformé allant se continuer derrière la cristalloïde avec le sarcome de la choroïde. Près des procès ciliaires, le sarcome opère sa jonction en venant des parties latérales de la sclérotique. Il envahit l'iris même de la conjonctive bulbaire. Nulle part, ce qui fut la rétine, n'a subi cette dégénérescence maligne et ne présente les cellules à noyaux incolores ou pigmentés caractéristiques du sarcome.

En raison de l'ancienneté de cette observation et de la confusion de sa description histologique, il est difficile

d'en tirer un enseignement certain ; cependant, contrairement aux conclusions de l'auteur, la lecture de son observation et surtout l'étude du dessin qui y est joint, semblent montrer : 1° Que l'ossification née « d'un exsudat choroïdien » est d'origine inflammatoire ; 2° Que la tumeur est un mélano-sarcome banal.

En résumé, mélano-sarcome ordinaire développé dans un œil osseux.

OBSERVATION V

BERTHOLD

Œil phthisique avec sarcome de la choroïde, en partie mou, en partie ossifié

On ne possède que peu de détails sur la marche du début de cette affection. Le malade, ouvrier âgé de 45 ans, se présente, après que son œil gauche fut devenu phthisique et parce qu'il était tourmenté par des douleurs intolérables. Aucun diagnostic n'était possible par l'ophtalmoscope. Le fait seul de la douleur existant dans l'œil atrophié permettait de supposer une tumeur intraoculaire. On fit l'extirpation. L'œil a la forme du cerveau. Son diamètre antéro-postérieur est de 17 m/m. Les diamètres vertical et horizontal ont, dans la moitié antérieure, 19 m/m et, dans la partie postérieure, 15 m/m. La cornée est aplatie. La sclérotique présente à sa face interne, surtout à sa jonction avec la cornée, des dépressions se dirigeant dans le sens des méridiens et qui font saillie à la face interne.

Sur une coupe horizontale, la cornée et la sclérotique semblent épaissies. *La cavité oculaire postérieure est remplie par une tumeur* dont le diamètre antéro-postérieur est de 17 m/m tandis que la face intérieure de cette tumeur est séparée de la face postérieure de la cornée de 5 m/m. La couleur de la tumeur est, dans beaucoup d'endroits, celle de la choroïde, dans d'autres elle tire davantage sur le blanc. Au milieu de celle-ci, on remarque deux lacunes, une plus petite à gauche, une autre de la grosseur d'un pois à droite. Cavités qui sont remplies par une masse gluante et blanchâtre ; *sur les bords, on remarque çà et là des stries bleuâtres qui présentent la dureté de l'os.* La choroïde est partout visible, sauf un endroit

situé à droite de l'équateur. On ne trouve pas à ce niveau de limite bien distincte entre la tumeur et la choroïde et cette dernière envoie à gauche, dans la sclérotique, au niveau de l'équateur, un prolongement de 2 m/m de long sur 1 m/m de large. En général, la choroïde est d'une épaisseur normale, mais d'une couleur plus claire qu'à l'état sain ; on peut poursuivre la rétine depuis le nerf optique sur une longueur de 3 m/m sous la forme d'une ligne qui traverse la tumeur ; mais à partir de là, elle n'est plus reconnaissable. Elle apparaît de nouveau à la face antérieure de la tumeur, à laquelle elle adhère intimement. A gauche, elle se confond avec les procès ciliaires.

Examen microscopique. — La tumeur contient partout des *matières calcaires* et offre une structure confuse, méconnaissable en certains points. Il n'y a qu'à la périphérie qu'elle est bien conservée et qu'elle présente un beau sarcome à cellules fusiformes. Le type pur de ce sarcome n'est modifié qu'à quelques endroits par la présence de cellules de pigment de formes diverses et de cellules de différentes grandeurs. Ces dernières se présentent comme cellules mères avec deux ou quatre cellules fines. Les traces bleuâtres montrent que ce sont de *vrais tractus fibreux*. Les *corpuscules osseux* ont la forme caractéristique et présentent de nombreuses ramifications qui s'anastomosent entre elles. Le système des lamelles est déjà indiqué. Ces dépôts osseux sont bien plus nombreux qu'on le croyait à l'œil nu et sont surtout situés à la périphérie. Leur limite externe est marquée par plusieurs couches de cellules fusiformes, tandis que, plus profondément, les cellules rondes prédominent. Ici, on rencontre également les cellules mères déjà signalées ; les cellules filles sont parfois très grosses et prennent quelquefois une forme angulaire. Là où se trouvent réunis des points osseux, on trouve une vascularisation riche du tissu interstitiel. Au centre, on trouve des points durs, et en traitant par l'acide chlorhydrique, on y découvre quelques cellules atrophiées et un assez grand nombre de noyaux. On y trouve aussi des cavités qui étaient probablement remplies par des masses molles. Celles-ci sont tombées pendant la préparation. Le contenu des cavités visibles à l'œil nu est opaque et ne laisse, après avoir été traité par un seul acide, que des noyaux seuls reconnaissables. La choroïde a perdu plus ou moins son pigment. Elle est traversée par des éléments sarcomateux et par des cellules fusiformes et rondes. La lame élastique est conservée en grande partie. Elle manque seulement à la région équatoriale droite, là où la choroïde elle-même est

mangée par les éléments de la tumeur. L'épithélium pigmenté existe en grande partie, mais groupé par masses irrégulières. La rétine est dégénérée en un tissu réticulé dans les mailles duquel on rencontre de rares cellules rondes et des noyaux ainsi que ces granulations calcaires. Le corps vitré est formé par un tissu à fibres fines renfermant des cellules de formes et de tailles variées ; les unes longues, munies de prolongements, les autres fusiformes, celles-là rondes, celles-ci étoilées. En outre, on voit dans les parties qui avoisinent la rétine, des vaisseaux autour desquels les dépôts calcaires, dont tout le corps vitré est atteint, sont plus considérables. La sclérotique montre en certains endroits, entre ses fibres, des cellules qui sont situées sur le passage des vaisseaux. Elles sont rondes et fusiformes. Les premières se rencontrent surtout dans les couches les plus rapprochées de la face interne. Elles sont très nombreuses à la région équatoriale. Les cellules fusiformes se trouvent surtout dans les couches moyennes de la sclérotique. Les cellules ont un protoplasme tendre, laissant visiblement voir un noyau et ont très peu de substance intermédiaire, de sorte qu'il faut les envisager comme les plus jeunes des éléments sarcomateux.

Comme nous le voyons, il s'agit en réalité d'un œil atrophie phtisique présentant une ossification vraie de type inflammatoire uniquement localisée à la périphérie, et un mélanosarcome globo-cellulaire de la choroïde. Ce n'est ni un sarcome ostéoïde, ni un ostéosarcome, mais un sarcome banal développé sur un œil osseux.

OBSERVATION VI

DUCAMP

Sarcome ossifiant de la choroïde

Il s'agit d'un homme de 35 ans qui, il y a quatre ans, reçut un coup violent sur l'œil droit. Immédiatement après le coup, perte complète de la vision. Il y a un mois, apparition de douleurs et d'un staphylôme limbique. Du même côté : disparition de la chambre antérieure ; dureté externe de l'œil, champ pupillaire encombré. On fait une énucléation qui montre des adhérences sur les parties molles de l'orbite. Cinq mois après, on récidive *in situ*.

A l'examen histologique, on voit la sclérotique érodée par la tumeur à la partie supérieure de l'œil. Au centre du globe oculaire, noyau losangique très dur paraissant isolé. Le noyau losangique est formé par de l'os vrai avec canalicules de Havers et ostéoblastes.

Bref, c'est une ossification survenue à la suite d'un hématome. La tumeur survenue plus tard a englobé et refoulé le noyau osseux.

OBSERVATION VII

ROCHER, IN THÈSE BUSSY

Sarcome mélanique ossifiant de la choroïde

Femme de 72 ans ; il y a quinze jours, a perdu la vue de l'œil gauche, sans inflammation ni douleur. Depuis cette époque, elle souffre d'accès périodiques trois ou quatre jours chaque mois. Il y a six ans, déformation de la partie antérieure du globe ; dans la suite, à ce niveau, apparaît une tumeur noirâtre. Cet œil énucléé montre au microscope une masse de tissu sarcomateux avec, au centre, une aiguille osseuse, dans laquelle on distingue des ébauches de canalicules de Havers.

CONCLUSIONS

I. — Le sarcome ostéoïde de la choroïde est constitué par des cellules néoplasiques rondes ou fusiformes au milieu desquelles on trouve de petits blocs ossiformes sans canaux de Havers ni dispositions lamelleuses.

II. — Nous rapportons une observation de cette tumeur extrêmement rare ; elle a été souvent confondue avec un sarcome banal développé au voisinage d'une ossification inflammatoire de la choroïde ; un examen histologique attentif permet facilement cette erreur.

III. — Ce sarcome est en général privé de pigment. Il ne frappe que des yeux atteints antérieurement d'ossification inflammatoire. La présence d'organisations osseuses, consécutives à d'anciennes suppurations intraoculaires, et, constituées dans l'œil antérieurement à l'apparition de la tumeur, est une condition nécessaire au développement de cette forme de tumeur.

IV. — Le sarcome ostéoïde de la choroïde se voit dans l'œil privé de vision depuis longtemps ou sur le moignon oculaire ; on constate une irido-cyclite dont la nature est généralement difficile à déterminer, car elle est symptomatique ou d'une tumeur ou d'une ossification.

Les signes du sarcome ostéoïde de la choroïde sont donc rendus plus confus par la co-existence de ces signes d'irido cyclite.

La présence d'ossification inflammatoire complique le diagnostic.

V. — Ces notions conduisent à énucléer systématiquement l'œil en voie d'atrophie, dès qu'on soupçonne à son intérieur la présence d'une ossification.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,

Lyon le 6 décembre 1921,

Le Recteur, Président de l'Université,

Signé : JOUBIN.

Vu : Le Doyen,

Signé : Jean LÉPINE.

Le Président de la Thèse

Signé : Et. ROLLET.

BIBLIOGRAPHIE

- ARLT. — Pragevierteljahrschrift. f. Heilk., t. IV (1847).
- BERTHOLD. — Œil phtisique avec sarcome de la choroïde en partie mou, en partie ossifié. — *Klinische Monatsbl. f. Augenh.*, Bd. VIII, p. 19 (1870).
- BRIÈRE. — Du sarcome de la choroïde. — *Thèse Paris*, 1873.
- BUSSY. — Les processus d'ossification dans l'œil pathologique. — *Thèse Lyon*, 1913.
- CORNIL et RAUVIER. — Sarcome ostéoïde. — *Manuel d'Histologie pathologique*.
- DOLLET. — Mélanome choroïdien. — *Lyon*, 1922.
- DUCAMP. — Sarcome ossifiant de la choroïde. — *Montpellier Médical* (1889).
- HOLMES. — Mélano-sarcome choroïdien avec ossification inflammatoire. — *Archiv. f. Angeneheilk.*, VII (1868).
- KNAPP. — Ueber die Knochenbildung im Auge. — *Archiv. f. Angeneheilk.*, Bd II, Heft 1 (1871).
- LAGRANGE. — Ossification de la choroïde, du cristallin, de la rétine, du corps vitré. — *Traité des tumeurs de l'œil et de l'orbite*, t. 1 (1904).
- KASSAPIAN. — Sarcome mélanique de la choroïde. — *Thèse Lyon*, 1920.
- LEBER. — Präparate eines choriordelsarcoms etc. — *Société d'Ophtalmologie d'Heidelberg* (1883).
- MIDLEMORE. — Ossification de la cornée. — *Annales d'Oculistique*, t. 1, p. 265 (1838).
- ROCHER. — Sarcome mélanique ossifiant de la choroïde. — *Bulletin de la Société médicale de Rouen* (1900).
- SCHEN. — *Annales d'Oculistique*, p. 267 (1838).
- J. et A. SICHEL. — Mélano-sarcome en partie ossifié de la choroïde. — *Gazette Médicale*, n° 27 (1867).
- VIRCHOW. — *Traité des tumeurs*.

